

Reinhold Kerbl, Karl Reiter, Lucas Wessel

Referenz Pädiatrie

Mats Ingmar Fortmann

Masern

Ingmar Fortmann

Steckbrief

Das Masernvirus (Paramyxovirus) verursacht eine hochkontagiöse Virusinfektion, die meist durch Direktkontakt oder Tröpfcheninfektion übertragen wird. Ihr Verlauf ist typischerweise 2-phasig mit katarrhalischem Stadium, vorübergehender Entfieberung und Exanthemstadium. Kennzeichen der fieberhaften katarrhalischen Phase sind u.a. Konjunktivitis, Enanthem, Halsschmerzen und die pathognomonischen Koplik-Flecken, während das von hohem Fieber und schwerem Krankheitsgefühl begleitete Exanthemstadium durch ein sich von retroaurikulär auf den ganzen Körper ausbreitendes makulopapulöses Exanthem charakterisiert ist. Zu den Komplikationen der Maserninfektion gehören Pneumonie, Otitis und Masernenzephalitis. Durchgemachte Infektion oder Impfung hinterlassen eine lebenslange Immunität. Die seltene Spätkomplikation der subakuten sklerosierenden Panenzephalitis verläuft stets letal.

Aktuelles

- Seit März 2020 in Deutschland gesetzlich vorgeschriebene Impfung bzw. Nachweis von Immunität für:
  - Kinder ab 1 Jahr, die eine Gemeinschaftseinrichtung besuchen oder in einer solchen wohnen
  - nach 1970 geborene Personen, die in Gemeinschaftseinrichtungen oder im Gesundheitswesen angestellt sind

Synonyme

- Masern
- first disease

Keywords

- Masern
- first disease
- Masernenzephalitis
- Koplik-Flecken
- Kinderkrankheiten
- Exanthemerkrankungen
- subakute sklerosierende Panenzephalitis (SSPE)
- Paramyxoviren
- Masernpneumonie

- Riesenzellpneumonie
- Masernimpfung
- Masernimpfpflicht
- Postexpositionsprophylaxe bei Masern

Definition

Die Masern sind eine hochkontagiöse Tröpfcheninfektion mit dem Masernvirus (Paramyxovirus).

Epidemiologie

- Kontagiositätsindex 100%; Manifestationsindex nahezu 100%
- Der Mensch ist das einzige Erregerreservoir.
- Ausrottung der Masern bei Durchimpfungsrate von >95% im Kleinkinderalter möglich

Häufigkeit

- maßgeblich von regionalen Ausbrüchen beeinflusst: 2–30 /1 Mio. Einwohnern pro Jahr in Deutschland [5]

Altersgipfel

- abhängig von der Durchimpfungsrate der Bevölkerung
- hohe Inzidenz bei Kindern <1 Jahr (kein Impfschutz)
- unabhängig von Impfungen Altersgipfel 1–4 Jahre

Geschlechtsverteilung

- keine Geschlechtswendigkeit

Prädisponierende Faktoren

- fehlender oder unvollständiger Impfschutz
- primärer oder sekundärer Immundefekt: Möglichkeit einer Riesenzellpneumonie oder MIBE („measles inclusion body encephalitis“ = Masern-Einschlusskörper-Enzephalitis)

Ätiologie und Pathogenese

- Erreger: Masernvirus (Paramyxovirus, RNA-Virus)
- Übertragung: Tröpfcheninfektion
- typisches Erkrankungsalter: 1–4 Jahre
- Inkubationszeit: 11 d (Prodromalstadium) – 13 d (Exanthem)
- Kontagiosität: 4–5 d vor bis 3–4 d nach Exanthembeginn; praktisch 100 %; besonders hoch im uncharakteristischen Prodromalstadium
- Meldepflicht: Krankheitsverdacht, Erkrankung, Labornachweis und Tod binnen 24h durch den behandelnden Arzt bzw. durch das Labor an das Gesundheitsamt [1]

Klassifikation und Risikostratifizierung

- klassischerweise biphasischer Verlauf:
  - Prodromalstadium (katarrhalisches Vorstadium)
  - Exanthemstadium
- mitigierte Masern (abgeschwächte Verläufe):
  - bei Neugeborenen mit maternalen Antikörpern oder als Durchbruchsinfektion nach Gabe von Immunglobulinen
  - ggf. Fehlen des Exanthems

- weiße Masern (Fehlen des typischen Exanthems): bei Patienten mit T-Zell-Erkrankungen

Symptomatik

- Klinik:
  - Prodromalstadium (ca. 3d):
    - uncharakteristische katharrhalische Symptome, wie Fieber, Rhinopharyngitis, Konjunktivitis, Lichtscheu, Tracheobronchitis
    - pathognomonische Koplik-Flecken in ca. 65% der Fälle („Kalkspritzer“ auf fleckigem Enanthem der Wangenschleimhaut; Abb. 55.1) [1], [2], [3], [4], [5], [6], [7]
  - Hauptkrankheitsphase (Exanthemstadium; 3–7d nach Beginn der ersten Symptome):
    - Exanthem (Abb. 55.1a): Beginn mit erneutem Fieberschub, erst im Gesicht und hinter den Ohren, dann generalisierend; zuerst punktförmig, dann makulopapulös konfluierend; erst hellrot, evtl. nach 4–7d bräunlich abblassend („kleieförmige“ Schuppung)
    - häufig Entwicklung einer Bindehautentzündung
    - in der Regel starkes Krankheitsgefühl und Lichtscheu
    - Polyadenopathie
- Komplikationen [1], [2], [3], [4], [5], [6], [7]:
  - bakterielle Superinfektionen
    - Otitis: bei ca. 1%
    - Pneumonie: bei ca. 1%; kann durch das Masernvirus selbst oder durch eine bakterielle Superinfektion bedingt sein; besonders bei immungeschwächten Kindern: interstitielle Pneumonie (Frühstadium) oder bakterielle Superinfektion (Exanthemstadium)
  - Masernkrupp: selten, virusbedingte Laryngitis. Gefahr der Atemwegsstenose durch Stimmbandulzera und Glottisödem
  - Riesenzellpneumonie (Masernpneumonie)
  - Hämorrhagien: im Rahmen einer Thrombozytopenie, meist ungefährlich und selbstlimitierend
  - Appendizitis: bei mehr als 1–2%, typische Symptome
  - Meningoenzephalitis (bei ca. 1 von 1000 Maserninfektionen):
    - am 3.– 9. Tag nach Exanthembeginn
    - Bewusstseinsstörung, Krampfanfälle, neurologische Herdsymptome (meist keine Masern-AK im Liquor nachweisbar)
  - bei Immunsuppression: Masern-Einschlusskörper-Enzephalitis (MIBE): 1–7 Monate nach Maserninfektion
  - subakut sklerosierende Panenzephalitis (SSPE) als schwerwiegende Spätkomplikation:
    - sogenannte Slow-Virus-Infektion
    - Latenz zur Maserninfektion ca. 5–8 Jahre
    - Häufigkeit 1:50000 (höher nach Masernerkrankung im ersten Lebensjahr)
    - innerhalb einiger Monate zunehmende Bewegungsstörungen, Persönlichkeits- und Verhaltensveränderungen, Krampfanfälle
    - hoher Masern-AK-Titer im Liquor, immer tödlicher Ausgang
    - Prophylaxe nur durch Impfung möglich
  - transitorische Immunschwäche: für ca. 6 Wochen
  - erhöhtes Risiko für Tuberkulose oder Reaktivierung einer TBC oder einer Miliartuberkulose

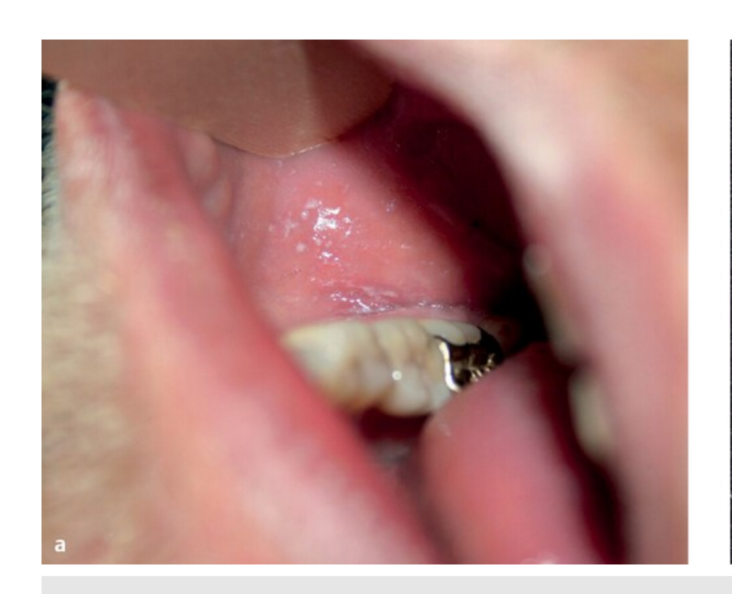



Abb. 55.1 Masern.

a Koplik-Flecken (kalkspritzerartige fest haftende Stippchen) an der Wangenschleimhaut.

b Makulöses, makulopapulöses, konfluierendes Exanthem bei Masern.

(Quelle: Schäfer J, Scherbaum H, Fleck R, Hengstmann J. Enanthem, Exanthem. In: Arastéh K, Baenkler H, Bieber C et al., Hrsg. Duale Reihe Innere Medizin. 4., überarbeitete Aufl. Stuttgart: Thieme; 2018.)

Diagnostik

Diagnostisches Vorgehen

- Masern sind meist klinisch erkennbar, die Diagnose sollte aber immer laborchemisch gesichert werden [1].
- spezifische Masern-IgM-Antikörper aus Serum/Plasma/Liquor
- ggf. Virus-RNA-Nachweis per RT-PCR aus Sekreten oder Körperflüssigkeiten (Nasen, Rachen, Konjunktiven, Bronchialsekret oder Liquor)
- Blutbild (Leukozytopenie mit Lymphozytose (Virusinfektion))
- bei V.a. Enzephalitis Liquorpunktion: mäßige mononukleäre Pleozytose, Eiweiß gering erhöht; bei SSPE hohe IgG-Antikörper [1]

Anamnese

- Erfragen des klassischen Verlaufs mit Prodromal- und Exanthemstadium sowie zwischenzeitlicher Entfieberung
- Maserninfektionen in der Umgebung?
- Erfragen des Imfpstatus der Patienten sowie deren Kontaktpersonen

Körperliche Untersuchung

- Allgemeinzustand, Vitalparameter, Körpertemperatur
- Inspektion: Integument (Exanthem, Hämorrhagien), Mundschleimhaut (Koplik-Flecken), Konjunktivitis, Pharyngitis
- Palpation der Lymphknoten: Polyadenopathie
- Otoskopie: Otitis
- Auskultation: Pneumonie, Bronchitis, Masernkrupp/Laryngitis
- Abdomen: Appendizitis
- Meningitiszeichen und neurologische Untersuchung

Labor

- Blutbild: Leukopenie, Lymphopenie, Linksverschiebung
- Rachenabstrich/Urin: RT-PCR für RNA-Nachweis (möglichst 7d nach Exanthembeginn)
- Serum (oder auch aus Plasma/Liquor/Urin): masernspezifische IgM (möglichst 3d nach Exanthembeginn)

- bei V.a. Maserninfektion bei Geimpften (Durchbruchsinfektion): RT-PCR, masernspezifische IgM- und IgG-Antikörper sowie Aviditätsbestimmung des IgG (zur Unterscheidung eines primären oder sekundären Impfversagens)
- bei V.a. Masern bei Immunsuppression: RT-PCR aus Sekret oder Biopsie
- Liquor bei V.a. Masernenzephalitis; Cave: keine intrathekale Bildung von spezifischen Antikörpern; Schrankenstörung und lymphozytäre Pleozytose nachweisbar
- SSPE: klassischerweise massive Bildung von intrathekalen IgG; Cave: keine Pleozytose, kein erhöhtes Eiweiß
- Eine Differenzierungs-PCR des Nationalen Referenzzentrums Masern, Mumps, Röteln (NRZ MMR) kann zuverlässig zwischen Viren vom Wildtyp und Impfviren unterscheiden. So kann eine Impfreaktion von einer Maserninfektion bei kurz zurückliegender Impfung unterschieden werden.

Bildgebende Diagnostik

- Die Diagnose einer akuten Masernenzephalitis wird durch die Kombination des klinischen Bilds einer Enzephalitis und akuter Maserninfektion (IgM im Serum) gestellt.

> **Cave**
>
> Keine intrathekale Bildung von spezifischen Antikörpern und meist keine Viren per PCR nachweisbar; Befunde im MRT bei akuter und subakuter Masernenzephalitis sind ebenfalls unspezifisch.

MRT

- cMRT (akute Masernenzephalitis): Enzephalitisherde im subkortikalen Marklager, Kleinhirn und Hirnstamm
- cMRT (MIBE): Befunde unspezifisch

Instrumentelle Diagnostik

EEG

- EEG-Veränderungen im Rahmen einer Maserninfektion sind nicht gleichbedeutend mit dem Vorliegen einer verkomplizierenden Masernenzephalitis.
- Sie kommen bei ca. der Hälfte aller Masernpatienten vor und sind i.d.R. reversibel.
- Typische Befunde bei Enzephalitis sind:
  - Verlangsamung des Grundrhythmus
  - bei SSPE: Radermecker-Komplexe (3–10/s): polymorphe, periodische Deltawellen mit hoher Amplitude, die generalisiert und bilateral auftreten
  - auch variable EEG-Muster möglich

Differenzialdiagnosen

- klassische exanthematische Kinderkrankheiten (Tab. 55.1)
- Arzneimittelexanthem
- infektiöse Mononukleose (EBV)
- allergisches Exanthem
- unspezifisches Virusexanthem
- Kawasaki-Syndrom
- Windpocken

Tab. 55.1 Differenzialdiagnosen der exanthematischen Kinderkrankheiten.

Differenzialdiagnose (absteigend sortiert nach klinischer Relevanz)	Häufigkeit der Differenzial-diagnose im Hinblick auf das	wesentliche diagnostisch richtungsweisende Anamnese,	Sicherung der Diagnose

	Krankheitsbild (häufig, gelegentlich, selten)	Untersuchung und/oder Befunde	
Masern („first disease“)	selten (Impfung) 0,9–30/1 Mio. gemeldete Fälle in Deutschland (2015–2020)	klassisch 2-phasiger Verlauf mit Prodromal- und Exanthemstadium und zweigipfligem Fieber Koplik-Flecken makulopapulöses retroaurikulär beginnendes, generalisierendes, großfleckiges, teilweise konfluierendes Exanthem Abblassen mit kleieförmiger Schuppung.	Masern-IgM-Antikörper im Serum RT-PCR aus Rachenabstrich oder Urin
Scharlach („second disease“)	sehr häufig	klassisch mit Tonsillopharyngitis, zervikaler Lymphadenopathie und plötzlich hohem Fieber blassrotes makulopapulöses Exanthem an Stamm, Extremitäten, Hals und Kopf später konfluierend und scharlachrote Färbung besonders ausgeprägt in Leistenregion und Ellenbeugen periorale Blässe und Wangenrötung Erbeerzunge/Himbeerzunge	Blickdiagnose! Streptokokken-A-Schnelltest
Röteln („third disease“)	selten (Impfung) 0,2/1 Mio. gemeldete Fälle in D (2020)	hellrotes makulopapulöses, nicht konfluierendes, mittelfleckiges Exanthem für i.d.R. 3d (flüchtig) Beginn am Kopf, generalisierend auf Stamm und Extremitäten nuchale und retroaurikuläre LK-Vergrößerungen	Röteln-IgM im Serum PCR-Virusnachweis im Blut (oder Amnionflüssigkeit)
Ringelröteln („fifth disease“; Parvovirus B19)	häufig (70% Durchseuchung in D)	häufig wenig eingeschränktes Allgemeinbefinden makulopapulöses, erst konfluierendes, dann zentral abblassendes Exanthem (Girlandenform) Wangenrötung (Ohrfeigenexanthem) Arthritis in 20% der Fälle	Parvovirus-B19-IgM im Serum Virusnachweis per PCR aus Blut (oder Amnionflüssigkeit)
Dreitagefieber („sixth disease“; Exanthema subitum)		erst plötzliches hohes Fieber über 3(–5)d ohne eindeutigen Fokus mit Abfall der Temperatur dann blassrotes makulöses, feinfleckiges Exanthem stammbetont	meist klinische Diagnose IgM-AK gegen HHV-6 aus Serum möglich Virusnachweis per PCR möglich

Therapie

Therapeutisches Vorgehen

- symptomatische Behandlung
- Bettruhe, evtl. verdunkeltes Zimmer (bei Lichtscheu)
- Antipyrese
- Antibiotika bei V.a. bakterielle Superinfektion
- Immunglobuline bei immunsupprimierten Patienten oder schweren Verläufen (MIBE, Masernpneumonie, Enzephalitis): Ribavirin 20–30mg/kg KG/d in Kombination mit Immunglobulinen (Off-Label-Gebrauch)
- Beobachtung zum frühzeitigen Erkennen von Komplikationen, gezielte Therapie der Komplikationen

Pharmakotherapie

- in Ländern mit hoher Vitamin-A-Mangel-Prävalenz (z.B. durch Mangelernährung) bei akuter Maserninfektion Empfehlung von Vitamin A (Säuglinge 100000 IE p.o. in 1 ED; Kleinkinder 200000 IE p.o. in 1 ED) → Senkung der Letalität in Ländern der Dritten Welt [1]

Verlauf und Prognose

Verlauf

- Dauer bei komplikationslosem Verlauf durchschnittlich 8d
- mitigierte (abgeschwächte und unkomplizierte) Form bei Säuglingen (mütterliche Antikörper)
- Klinikeinweisung bei Zeichen einer beginnenden Komplikation notwendig
- Isolation bis 4d nach Exanthembeginn
- Kindergarten- oder Schulbesuch bei komplikationslosem Verlauf ab 5. Tag nach Exanthembeginn wieder möglich

Prognose

- ohne Komplikationen gut
- nach Erkrankung lebenslange Immunität gegen Masern aber auch passagere Immunsuppression von Monaten bis Jahre
- Masernenzephalitis: ⅓ letal, ⅓ Residuen, ⅓ geheilt
- SSPE immer letal!
- Letalität in Dtl.: 0,05–0,1%; Letalität in Ländern der Dritten Welt: bis zu 6%

Prävention

- aktive Impfung von jeweils einer Impfdosis im Alter von 11 und 15 Monaten [3], [4], [6]
- Beachte: Die Krankheit kann bei einer Durchimpfungsrate von >95% ausgerottet werden.
- „Inkubationsimpfung“ innerhalb der ersten 3d nach Exposition möglich
- postexpositionelle passive Impfung mit Immunglobulin (z.B. Standardimmunglobuline 400mg/kg KG i.v.) bis zum 6. Tag nach Exposition bei:
  - ungeschützten und besonders gefährdeten Personen (z.B. chronisch Kranke, Immunsupprimierte, Säuglinge <6 Monate, Schwangere)
  - Cave: aktive MMR(V) anschließend frühestens nach 8 Monaten empfohlen
- postexpositionelle aktive Impfung mit MMR(V)-Impfstoff möglichst 3d nach Kontakt bei:
  - nach 1970 Geborenen ab 9 Monaten, deren Masernschutz (Impfung oder Infektion) unklar, unvollständig oder nicht vorhanden ist
  - Säuglingen im Alter von 6–8 Monaten erwägen (off-label)

Besonderheiten bei bestimmten Personengruppen

Besonderheiten bei Schwangeren

- Erwachsene, insbesondere Schwangere, haben ein erhöhtes Risiko für schwere Verläufe einer Maserninfektion.
- Eine postexpositionelle passive Immunisierung mit Standard-Immunglobulinen ist bei ungeschützten Schwangeren indiziert.

Besonderheiten immunsupprimierten Patienten

- Immunsupprimierte Patienten haben ein erhöhtes Risiko für schwere Verläufe einer Maserninfektion.
- Insbesondere bei Patienten mit T-Zell-Defekten können atypische Verläufe der Infektion (weiße Masern) und Komplikationen – wie Riesenzellpneumonie oder MIBE – auftreten.
- Kinder mit humoralen Immundefekten überstehen die Infektion in der Regel ohne Komplikationen.

Literatur

Quellenangaben

- [1] Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Infektiologie e.V. DGPI Handbuch: Infektionen bei Kindern und Jugendlichen. 7. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2018
- [2] Garg RK, Mahadevan A, Malhotra HS et al. Subacute sclerosing panencephalitis. Rev Med Virol 2019; 29: e2058
- [3] Robert-Koch-Institut. Empfehlungen der Ständigen Impfkommission (STIKO). Im Internet: www.rki.de/DE/Content/Kommissionen/STIKO/Empfehlungen/Impfempfehlungen_node.html; Stand: 22.05.2023
- [4] Robert-Koch-Institut. Epidemiologisches Bulletin 10/2020. Im Internet: www.rki.de/DE/Content/Infekt/EpidBull/Archiv/2020/Ausgaben/10_20.pdf?__blob=publicationFile; Stand: 25.05.2023
- [5] Robert-Koch-Institut. Epidemiologische Situation der Masern und Röteln in Deutschland in 2022 (1.3.2023). Im Internet: www.rki.de/DE/Content/Infekt/Impfen/Praevention/elimination_04_01.html; Stand: 25.05.2023
- [6] Robert-Koch-Institut. Masern: RKI-Ratgeber (23.07.2021). Im Internet: https://www.rki.de/DE/Content/Infekt/EpidBull/Merkblaetter/Ratgeber_Masern.html; Stand: 25.05.2023
- [7] Schönberger K, Ludwig MS, Wildner M, Weissbrich B. Epidemiology of subacute sclerosing panencephalitis (SSPE) in Germany from 2003 to 2009: a risk estimation. PLoS One 2013; 8: e68909

Wichtige Internetadressen

- www.rki.de

Quelle:

Fortmann M. Masern. In: Kerbl R, Reiter K, Wessel L, Hrsg. Referenz Pädiatrie. Version 1.0. Stuttgart: Thieme; 2024.

Shortlink: https://eref.thieme.de/127LBX19